

韦尼克脑病 3 例早期诊治

王 乐 鲁卫华

(皖南医学院第一附属医院 弋矶山医院 重症医学科,安徽 芜湖 241001)

【摘要】目的: 探讨韦尼克脑病的临床和 MRI 表现,以指导早期诊断治疗,改善预后。方法: 回顾性分析 2013 年 3 月~2015 年 11 月我院重症医学科收治的 3 例非酒精性韦尼克脑病患者的临床特点、诊治经过,并检索国内外文献进行总结。结果: 3 例患者均有长期禁食病史,“三主征”仅表现为精神及意识异常,3 例 MRI 检查在双侧丘脑、中央水管周围具有特征性表现,补充维生素 B1 后精神症状均有不同程度改善。结论: 韦尼克脑病临床表现多样,早期诊断困难。头颅 MRI 对于诊断韦尼克脑病意义重大,所有昏迷的患者均应该经非胃肠途径补充维生素 B1。

【关键词】韦尼克脑病; 维生素 B1; 临床特征; MRI

【中图分类号】R 445.2; R 747.9 **【文献标志码】**A

【DOI】10.3969/j.issn.1002-0217.2017.01.030

Early diagnosis and treatment of Wernicke encephalopathy in 3 cases

WANG Le LU Weihua

Department of Critical Care Medicine, The First Affiliated Hospital of Wannan Medical College, Wuhu 241001, China

【Abstract】Objective: To examine the clinical and MRI properties of Wernicke encephalopathy for early diagnosis and improving the prognosis of this entity. **Methods:** The clinical data were retrospectively examined in 3 cases of non-alcoholic Wernicke encephalopathy admitted and treated in our department between March 2013 and November 2015 regarding the clinical pictures, diagnosis and treatment. Related literatures were retrieved from domestic and foreign journals and reviewed. **Results:** The 3 patients had a long history of absolute diet and showed mental confusion or altered mental status. Characteristic MRI features in the 3 cases were associated with medial thalamus and aqueduct of midbrain. The symptoms were improved to a certain degree after adequate vitamin B1 treatment. **Conclusion:** Multiple manifestations of Wernicke encephalopathy makes hard diagnosis in early stage. MRI may serve as a valuable diagnostic tool for this disorder, and all coma patients require parenteral thiamine supplementation.

【Key words】 Wernicke encephalopathy; thiamine B1; clinical characteristics; MRI

韦尼克脑病(Wernicke encephalopathy, WE)是由于维生素 B1(硫胺)缺乏引起急性神经系统功能障碍,典型的临床表现是神经精神障碍、眼部症状、共济失调“三联征”,早期积极补充维生素 B1 能够有效避免永久性神经系统损害^[1]。但是 WE 早期误诊率高,多数仅以昏迷或意识障碍就诊,临床症状不典型,又缺乏有效的生化检查,使得早期诊断困难治

疗不及时,失去最佳补充维生素 B1 的时间,最终引起严重遗忘症、Korsakoff 精神病,甚至引起患者死亡^[2]。现对皖南医学院弋矶山医院重症医学科 2013 年 3 月~2015 年 11 月收治以意识障碍就诊的 3 例非酒精性韦尼克脑病的诊治经过、临床特征、影像学进行分析并检索国内外相关文献进行总结,提高对韦尼克脑病的认识。

基金项目: 安徽省公益性技术应用研究联动计划项目(1604f0804043)

收稿日期: 2016-07-27

作者简介: 王 乐(1988-),男,2014 级硕士研究生,电话) 18810046655 (电子信箱) wangle054@sina.com;

鲁卫华,男,主任医师,硕士生导师,电话) lwh683@126.com,通信作者。

【参考文献】

[1] 胡小飞,胡金旺,吴红,等.35 例人工耳蜗植入术围手术期心理护理体会[J].安徽卫生职业技术学院学报,2014,13(4): 88-90.

[2] 金伟,宁丽丽,刘燕京,等.人工耳蜗植入术围手术期的心理护理探讨[J].中华耳科学杂志,2013,11(1): 118-120.

[3] 殷虹,彭燕.儿童人工耳蜗植入术的围手术期护理[J].黑龙江

医学,2013,37(1): 38-39.

[4] 张爱霞.儿童人工耳蜗植入术的围手术期护理体会[J].内蒙古医学杂志,2013,45(11): 1398-1399.

[5] 袁芳.17 例人工耳蜗植入术患儿围手术期护理[J].济宁医学院学报,2013,36(2): 131-132.

[6] 徐西宁,徐学海.小儿电子耳蜗植入术围手术期护理体会[J].西北国防医学杂志,2009,30(5): 391.

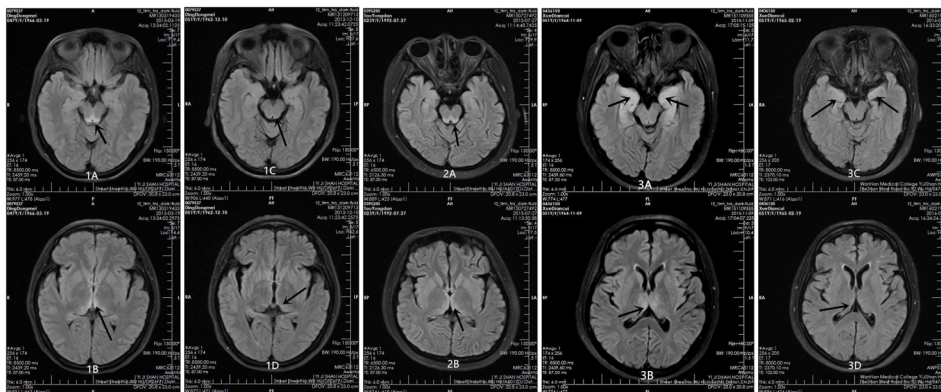
1 病例简介

患者 1,女,47 岁,胃癌术后 10 d,意识障碍 3 d 入院,否认酒精和药物滥用史。患者于 2013 年 3 月 8 日行“胃癌根治术”,术后予以禁食至第 7 天后少量流质饮食。于 2013 年 3 月 15 日夜间出现精神亢奋、烦躁不安、言语混乱,16 日下午逐渐嗜睡,言少懒动。查体:昏睡状态,一般生命体征平稳,双侧瞳孔直径约 3 mm,大小相等,可见瞳孔对光反射,无眼震,双侧鼻唇沟对称,伸舌及指鼻试验不能配合,心脏、肺部及腹部体格检查未见明显异常,深、浅反射存在,病理反射阴性。辅助检查:头颅 CT 未提示明显异常病变;MRI 示双侧额叶大脑皮层、双侧丘脑、中脑导水管周围、前联合见片状长 T1 长 T2 异常信号影(见图 1A、1B),初步诊断 WE,立即予以肌肉注射维生素 B1 0.5 g/d,同时给予甲钴胺 0.5 g/d 肌肉注射、脑蛋白水解物 180 mg/d 静滴等,补充维生素 B1 第 2 天患者神智较前改善,肌注第 7 天后减量为 0.2 g/d,直到患者神智改善,可回答简单问题,四肢肌力正常,不能正确指鼻,膝反射(-),临床症状不再改善。2013 年 4 月 3 日复查颅脑 MRI(见图 1C、1D):原脑内异常信号影像表现较前好转。

患者 2,女,24 岁,呕吐 1 月余,意识不清伴发热 1 d,于 2015 年 7 月 20 日入院。患者无诱因剧烈呕吐 1 月余,为胃内容物,非喷射性,于 2015 年 7 月 19 日夜间出现意识不清,呼之无应答,伴发热、间断抽搐。实验室检查示肝功能、肾功能及血常规未见异常,尿妊娠试验阴性,低钾血症及头颅 CT 扫描结果未见明显异常,否认饮酒及药物滥用史。查体:浅昏迷、间断抽搐、查体不合作、颈软,肺及腹部查体未见明显异常,心率 142 次/分,律齐,各瓣膜听诊区(-);四肢软瘫,病理反射阴性。患者高热,中枢感染暂不排除,结合入院前长期频繁呕吐病史,在积极

抗感染同时予以试验性静脉注射维生素 B1 0.1 g/d,第 3 天增加剂量至 0.2 g/d,余对症支持治疗,患者脑脊液检查排除中枢感染后,2015 年 7 月 25 日头颅 MRI:双侧丘脑、前联合、桥脑背侧异常信号影(见图 2A、2B),初步诊断 WE。治疗第 9 天后患者对疼痛刺激反应明显,四肢细小活动伴面部表情,维生素 B1 治疗有效,结合病史及临床表现、具有特征性的影像检查结果可明确诊断 WE。

患者 3,女,51 岁,抽搐伴昏迷 1 h 入院。患者于 2015 年 10 月 23 日无诱因下出现纳差,伴恶心呕吐,未予以重视。1 周后症状未好转并出现面部潮红,言语混乱,伴精神症状。外院就诊查血、尿、便常规、肝肾功能及头颅 CT 平扫未见明显异常,予以对症治疗后(具体不详)未见好转,2015 年 11 月 4 日出现意识障碍加重伴抽搐转入我院。否认酒精及药物滥用史。查体:昏迷状态,双侧瞳孔对光反射微弱,大小相等,未及震颤,两侧鼻唇沟对称,伸舌及指鼻试验不能配合,心脏查体未见异常,肺部及腹部查体未见异常,四肢肌力正常,未见不自主运动,深、浅反射存在,病理反射(-)。初步诊断 WE,予以维生素 B1 0.4 g/d 静滴,同时给予甲钴胺 0.5 g/d 肌肉注射、脑蛋白水解物 180 mg/d 静滴等治疗,3 日后维生素 B1 改为 0.2 g/d 肌肉注射,治疗 4 d 后患者症状改善,能够部分正确回答问题,完善头颅 MRI 检查示双侧海马区、海马旁、第三脑室两侧旁异常信号影,轻度脑白质脱髓鞘(见图 3A、3B)。治疗第 8 天患者神志清楚,能够正常交流,仍有记忆力、计算力及定向力改善不明显,未见明显眼征及肢体颤抖。2016 年 2 月 19 日复查颅脑 MRI(见图 3C、3D):原脑内双侧海马区、海马旁、第三脑室两侧旁异常信号影像表现较前好转。



1A、1B、2A、2B 可见中央导水管周围呈高信号,双侧丘脑呈高信号。3A、3B 可见双侧海马区、海马旁呈高信号,双侧丘脑,第三脑室旁呈高信号。1C、1D、3C、3D 可见 FLAIR 序列 T2WI 像原脑内异常信号影像表现较前好转。

图 1~3 在液体衰减反转恢复序列 T2WI 像

2 讨论

WE 是因为维生素 B1 不足所引起的急性神经系统功能障碍,如不能及时补充维生素 B1 病情进展迅速可引起永久性神经功能障碍甚至危及生命^[1]。最常见病因是长期酗酒造成维生素 B1 缺乏而非饮酒原因导致 WE 近年来也有增高趋势,如胃肠道功能障碍,长期全凭静脉营养,妊娠剧吐,腹部手术,禁食,化疗,血液透析,艾滋病,恶性肿瘤等以及其他能够引起维生素 B1 摄入不足的疾病都可能导致 WE^[2]。

通常典型的临床“三联征”加上明确的维生素 B1 缺乏的诱因(饮酒或饮食因素),通过补充维生素 B1 能够改善临床症状,基本可以明确诊断^[3]。然而,仅有 10.0%~16.5% 的 WE 患者出现特征性的“三联征”,多数临床表现非特异性及多样化,如神经症状(记忆缺失、震颤、听力和视觉障碍,低体温等)、消化系统(恶心、呕吐、腹痛等) 和心血管症状(血压和心率的变化,呼吸困难等)^[4]。因为上述多样性的临床表现,实验室生化检查又缺乏相应标准,电生理检查方法亦缺乏特异性,所以 WE 的早期误诊率仍然很高。本组中 1 例为胃肠道手术后仅表现为神经系统症状,初始表现为兴奋,随后为抑制; 2 例为昏迷伴抽搐就诊,值得注意的是患者病程中出现高热,例 2 体温最高达 39.1℃,两例心电图提示室上速,两者以昏迷伴抽搐,表现为循环休克症状就诊,这些隐匿性或者多样性临床表现增加了鉴别诊断难度,为临床医生的早期诊断增加了困难。

据报道, MRI 对 WE 的灵敏度仅为 53%, 而特异度高达 93%, 然而头颅 CT 检查结果在 WE 急性期通常为阴性,仅在亚急性和慢性期发现低密度病灶^[6]。尸检显示 WE 发病和分布极具特征性,对称性累及颅内中线结构周围脑组织,最常见第三脑室、中脑导水管周围灰质。因此头颅 MRI 可见颅内中线结构周围脑组织呈对称异常信号表现,在 T1 加权像上呈低信号, T2 加权像、液体衰减反转恢复序列上呈对称性高信号,急性期核磁共振增强扫描表现为强化影,慢性期可见乳头体萎缩^[5]。本组 3 例患者为鉴别诊断,在早期行头颅 CT 检查是否存在颅内病变,结果未见明显异常,因为缺乏典型的临床症状,直到因昏迷或意识障碍再次就诊,行头颅 MRI 检查可见双侧丘脑、前联合、桥脑背侧或双侧海马区、海马旁见对称分布的斑片状长 T1、T2 异常信号影, T2-液体衰减反转恢复像呈稍高信号,结合患者病史与治疗效果才明确诊断,因此对于临床表现不

典型的 WE 脑病患者,尽早行头颅 MRI 是有必要的。

早期积极补充维生素 B1 能够有效避免 WE 的发生发展,对此很早就有学者建议所有昏迷患者在未明确是否维生素 B1 缺乏之前均应经非外肠道途径补充足量维生素 B1^[7]。欧洲神经科学协会(ENFS) 给出的推荐意见为: ①在疑似或者确诊患者中应用; ②推荐静脉给予维生素 B1 200 mg 3 次/天; ③在使用碳水化合物前予补充治疗,继之以正常饮食; ④治疗应持续进行,直到临床症状、体征不能再改善^[8]。本组 3 例患者, 1 例胃癌术后长期禁食, 2 例长期呕吐,均有营养障碍病史,以意识障碍就诊,临床症状不典型,诊治过程中在鉴别诊断同时,不排除 WE 可能,均在早期予以非肠道途径补充维生素 B1,患者结合 MRI 检查以及补充维生素 B1 后临床症状改善,最终明确 WE 诊断。但是在重症医学科以及急诊病房中尚存在许多可能发生 WE 的潜在患者,如胃肠道功能障碍致营养或吸收不良的患者,长期全凭静脉营养,病情需要长期禁食以及任何可能造成维生素 B1 不足的患者,在未明确是否维生素 B1 缺乏之前均应补充维生素 B1,消除 WE 发生的潜在可能性,是改善 WE 治疗及预后最根本的措施。

【参考文献】

[1] CHEN MH, LEE JT, PENG GS, *et al.* Non-alcoholic Wernicke's encephalopathy as a cause of profound shock after abdominal surgery[J]. Q J Med 2015, 108: 661-663.

[2] CHIN Y, YOON K, PARK K, *et al.* Wernicke's encephalopathy in a patient with masticator and parapharyngeal space abscess: a case report[J]. Journal of the Korean Association of Oral and Maxillofacial Surgeons 2016, 42(2): 120.

[3] 徐淑兰, 张丽, 靳凌, 等. Wernicke 脑病 12 例临床分析[J]. 临床神经病学杂志 2014, 27(6): 461-463.

[4] SANTOS AC, TAVARES LL, DA G M M, *et al.* Non-alcoholic Wernicke's encephalopathy: broadening the clinicoradiological spectrum[J]. Br J Radiol 2010, 83(989): 437-446.

[5] WHITE ML, ZHANG Y, ANDREW LG, *et al.* MR imaging with diffusion-weighted imaging in acute and chronic Wernicke encephalopathy[J]. AJNR Am J Neuroradiol 2005, 26(9): 2306-2310.

[6] 李志方, 孙彬彬, 张乐石, 等. 恶性肿瘤并发 Wernicke 脑病早期诊断 4 例分析[J]. 疑难病杂志 2014(3): 242-244.

[7] BUSANI S, BONVECCHIO C, GASPARI A, *et al.* Wernicke's encephalopathy in a malnourished surgical patient: a difficult diagnosis[J]. BMC Res Notes 2014, 7: 718.

[8] GALVIN R, BRATHEN G, JVASHYNKA A, *et al.* EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy [J]. Eur J Neurol 2010, 17(12): 1408-1418.